Ueber

eine seltenere Missbildung.

Encephalo-Meningocele; Verwachsung der Placenta und des Amnion mit dem Schädeldache; Rechtsseitige Cheilo-Gnatho-Palatoschisis; fissura sterni et abdominis; Ectopia cordis et intestinorum.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medicin,

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hermann Jacobs,

approb. Arzt aus Lintel (Hannover).

München 1899.

Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Lossen.

Ueber

eine seltenere Missbildung.

Encephalo-Meningocele; Verwachsung der Placenta und des Amnion mit dem Schädeldache; Rechtsseitige Cheilo-Gnatho-Palatoschisis; fissura sterni et abdominis; Ectopia cordis et intestinorum.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medicin,

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hermann Jacobs,
approb. Arzt aus Lintel (Hannover).

ACAD. LUDD. BAT. BIBL.

München 1899.
Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Lossen.

Referent:

Herr Obermedicinalrat Prof. Dr. O. Bollinger.

Pathologische Verbindungen zwischen dem Körper des Fötus und den Eihäuten, einschliesslich der Placenta, haben bereits seit geraumer Zeit die Aufmerksamkeit auf sich gezogen. Ét. Geoffroy St. Hilaire beschrieb 1822 einen missgestalteten Fötus, bei welchem das entblösste Gehirn mit der Placenta verwachsen war; Reste ähnlicher mehr fadenförmiger Verbindungen sassen in der Umgebung des ebenfalls freiliegenden Herzens. Geoffroy erklärte diese Verwachsungen für die ausschliessliche Ursache der Missbildung, ohne jedoch bei der Erklärung derselben das Amnion als solches besonders zu berücksichtigen. Aehnliche Fälle wurden durch J. F. Meckel und andere beschrieben. Montgomery und Zagorski beschrieben die Einschnürung und Amputation der Extremitäten durch fadenförmige Adhärenzen. Montgomery und andere deuteten die bandförmigen Verwachsungen als Produkte entzündlicher Exsudate, welche in verhältnismässig später Zeit des Fötallebens von den Eihäuten oder vom Uterus oder selbst von der Haut des Fötus abgesondert seien und sich dann organisiert haben sollen. Simonart, nach welchem die Adhäsionen auch als Simonart'sche Bänder bezeichnet werden, sprach sich zuerst für die Entstehung derselben durch wirkliche Verwachsung zwischen Fötus und Eihäuten aus, welche er sich auf Grund ulceröser

Prozesse entstanden dachte. G. Braun schliesslich führte die Fäden und Bänder auf Faltenbildung des Amnion selbst mit nachträglicher Verlängerung durch Dehnung zurück.

In Betreff der Deutung des Zustandekommens der Verwachsungen herrscht noch heute keine vollständige Uebereinstimmung. Von einigen Seiten, so namentlich auch von Virchow, wird noch immer an der entzündlichen Natur der Verwachsungen festgehalten und eine Entzündung des Amnion als das Primäre hingestellt. Virchow sagt: „Verwachsungen an der Oberfläche sonst ausgebildeter Kinder — eines Teiles des Kopfes oder des Rumpfes mit einem Teile der Eihaut — sind immer auf entzündliche Prozesse im Laufe des intrauterinen Lebens zurückzuführen. Die fötalen Entzündungen breiten sich ungleich weiter aus, als das während des extrauterinen Lebens der Fall ist. Wir können in Fällen, wo Verwachsungen an der Oberfläche des Körpers mit benachbarten Teilen stattgefunden haben, mit Sicherheit die Produkte des entzündlichen Prozesses demonstrieren.“

Nach Ansicht anderer Autoren ist dies nicht richtig. Die amniotischen Verwachsungen verhalten sich keineswegs wie entzündliche Adhäsionen, sondern sie bestehen aus dem, wenn auch zuweilen stark veränderten Gewebe des Amnion selbst.

Das Zustandekommen der amniotischen Verwachsungen wird dadurch begünstigt, dass die Innenfläche des Amnion ebenso wie die Oberfläche des Embryo von Ektoderm bekleidet ist. Dieses bildet eine einfache Lage polyedrischer Epithelzellen, wäh-

rend die äussere, dem Mesoblast entstammende Schicht (die seröse Hülle) aus Bindegewebe besteht.

Während nun normalerweise das Amnion sich durch zunehmende Flüssigkeitsansammlung von dem Körper des Embryo abhebt, findet man dasselbe zuweilen in seiner ganzen Ausdehnung auch noch in späteren Stadien der Entwicklung dem Embryo als enge Hülle anliegend und sogar mit der Oberfläche mehr oder weniger verklebt. Verklebungen der beiden einander gegenüberliegenden Flächen entstehen mit Vorliebe an besonders hervorragenden Teilen des embryonalen Körpers, also am Kopfe und an den Extremitätenanlagen, und zwar am leichtesten in den frühesten Zeiten des Embryonallebens, solange das Amnion der Oberfläche des Embryo noch ziemlich eng anliegt und die Gewebe noch sehr zart sind. Mangelhafte Absonderung des Amnionwassers, unvollkommene Entwicklung des Amnion und dadurch bedingte Engigkeit, äusserliche Einwirkungen, durch welche die Flächen gegeneinander gedrückt werden, kommen als ursächliche Momente in Betracht.

Es braucht nicht immer derselbe Modus bei der Bildung der amniotischen Adhäsionen stattzufinden. In einigen neueren Beobachtungen von Küstner und Olshausen handelte es sich um Zerreissungen des Amnion, wodurch Stränge enstanden, welche Teile des Embryo oder auch die Nabelschnur einschnürten.

v. Winckel spricht von einer Hyperplasie des Amnion und führt einen Fall dafür an, wo durch ein amnio-amniotisches Band im Gegensatz zu den überall nur erwähnten amnio-fötalen und föto-fötalen Bändern eine Umschnürung eines Armes und der Nabelschnur stattgefunden hatte.

Sind nun einmal Verklebungen zwischen Fötus und Amnion eingetreten, so kann die Verbindung sehr leicht inniger werden, besonders wenn mechanische Momente, Vorsprünge der Oberfläche und dergl. begünstigend einwirken. Es tritt eine vollständige, wenn auch häufig auf einen sehr kleinen Raum beschränkte Verschmelzung ein, sodass später die Haut und andere Teile des Fötus, welche betroffen sind, ohne Grenze in die Adhäsion übergehen. Durch allmähliche Ansammlung des Fruchtwassers, fortschreitende Ausdehnung des Amnion kann endlich eine beträchtliche Verdünnung und Verlängerung der Adhärenzen eintreten, welche infolge ihrer ziemlich grossen Festigkeit verschiedenartige Zug- und Druckwirkungen ausüben können. In anderen Fällen ist die Verwachsung flächenhafter; verschiedene Teile des Embryo können dadurch einander genähert werden und in dauernde Verbindung treten. Nicht ganz selten kommt dabei auch eine abnorme Verlötung des Nabelstranges mit der Körperoberfläche zu stande. Nichtsdestoweniger erhalten die dadurch hervorgebrachten Missbildungen den Charakter der zufälligen Störung, die in jedem einzelnen Falle verschieden sein kann.

Zuweilen finden sich noch an ausgetragenen Früchten, häufiger an frühzeitig abgestorbenen, lange dünne Fäden, welche ihre Endpunkte an einer oder mehreren Stellen der Körperoberfläche und an der Innenfläche des Amnion, beispielweise der Placenta, haben. Die Fäden können im Laufe der Zeit durchreissen, sodass ihre Enden frei im Fruchtwasser flottieren. In anderen Fällen bilden derartige Fäden ein förmliches Strickwerk zwischen den dabei stets mehr

oder weniger deformierten Fingern oder Zehen, mit welchen sie in inniger Verbindung stehen. Die gewöhnlichen Folgen bestehen dann in unvollkommener Ausbildung der Teile, an welchen die Fixierung der Fäden stattgefunden hat. Die Finger einer Hand können unter einander verwachsen, verkrümmt, missgestaltet und überhaupt mangelhaft gebildet werden. Ferner kommen besonders durch längere Fäden Umschnürungen der Extremitäten zu stande, die bei längerer Dauer und festerer Einschnürung Atrophie, Nekrose und endlich vollständige Abtrennung der betroffenen Extremität nach sich ziehen können, die sogenannte fötale oder spontane Amputation.

Die günstigste Gelegenheit für die Entstehung umfangreicher amniotischer Verwachsungen bietet der Kopfteil des Embryo infolge der starken Krümmung des Kopfendes und der Bildung zahlreicher Vertiefungen und Vorsprünge durch die Augenhöhlen, die Mundspalte und die sie begrenzenden Fortsätze.

Die Folgen derartiger Verwachsungen können verschiedener Art sein. Sie wirken störend auf die Entwicklung des Gesichtes und des Kopfes, namentlich des Gehirns. In sehr vielen Fällen finden sich beiderlei Störungen zusammen vor.

Die Verwachsung kann sich von vornherein auf die Schädelanlage beschränken, begünstigt durch die starke Prominenz in der Gegend des Vorder- und Mittelhirns. Die Folgen des Zustandes leiten sich sowohl von der Druckwirknng als von der Adhäsion selbst her, indem im Bereiche der letzteren die Bedeckungen des Kopfes ihre normale Entwicklung nicht

erreichen können. Sie gehen ganz zu Grunde oder bilden sich nur unvollkommen aus.

Im Laufe der weiteren Entwicklung, vielleicht auch erst bei der Geburt, kann sich der Fötus von den Eihäuten ablösen. Es geschieht indes nicht ganz selten, dass die Verbindung noch erhalten bleibt, sodass man z. B. den Rand der Placenta unmittelbar an der Grenze zwischen der noch erhaltenen Kopfhaut und dem Gehirnwulst fixiert finden kann.

Das Amnion übt auf die Stellen der Frucht, mit denen es verwachsen ist, einen Zug aus; derselbe kann am Kopf Gesichtsspalten, Hasenscharten, Wolfsrachen u. dergl. hervorrufen, am Rumpfe Verkrümmungen der Wirbelsäule, spina bifida bedingen. Auch der mehr oder weniger mangelhafte Verschluss der Leibeshöhlen findet nach Ahlfeld seine Erklärung darin, dass das mit anderen Teilen seiner Innenfläche oder mit der Frucht verwachsene Amnion gezerrt und dadurch an der Ausdehnung nach der Mittellinie zu verhindert wird.

Durch Herrn Dr. Brüll in Pirmasens erhielt das pathologische Institut zu München eine Missbildung[1]) zugesandt, welche Herr Obermedizinalrat Professor Dr. Bollinger mir zur Untersuchung und Beschreibung zu überweisen die Güte hatte.

Die Frucht stammt von einer II. Para. Vor ca. 1½ Jahren wurde die Frau von einem bis jetzt noch lebenden normalen Kinde mittelst Zange entbunden. Frühgeburten sind sonst nicht vorgekommen. In der Familie der Eheleute sind keine Missbildungen zu verzeichnen. Jedoch scheint in der Familie des

[1]) Einlauf-Journal des pathol. Instituts. Nr. 124. 1899.

Mannes Lues vorhanden zu sein. Die Mutter desselben hatte eine Totgeburt, mehrere Fehlgeburten, 8 Geschwister desselben sind im Alter bis zu 1 Jahr gestorben. Der Mann selbst hat eine Sattelnase.

Die vorliegende Frucht wurde in Fusslage geboren mit dem sich noch daran befindenden Teile der Nachgeburt. Der grösste Teil derselben wurde manuell entfernt.

Die Frucht ist weiblichen Geschlechts, stammt ungefähr vom Anfang des 8. Monats; Lebenszeichen sind nicht vorhanden gewesen. Die Länge beträgt 41 cm, das Gewicht 1400 gr.

Zwischen den Schulterblättern, am Halse und am Nacken befindet sich Lanugo. Die Augen sind grau und ziemlich stark hervorquellend. Die behaarte Kopfhaut ist rechts etwa 3 Finger breit, links etwa 5 und geht dann mit scharf abgesetztem Rande in das Amnion über, welches den Abschluss der Schädeldecke vervollständigt und unter welchem nach rückwärts mehrere Cotyledonen der Placenta, im ganzen etwa faustgross, sich anschliessen. Die Nabelschnur inserierte an diesem Placentarrest lateral d. h. gerade an der Grenze der behaarten Kopfhaut und des Amnion an letzterem.

Die halbfaustgrosse Schädelkapsel ist von schwacher Konsistenz und zeigt sich nur auf den Seiten von Deckknochen abgegrenzt. Es fehlen beide Scheitelbeine vollständig, die obere Hälfte beider Stirnbeine, rechts der grösste Teil der squama temporum und des os occipitis, links ein geringerer Teil der squama. Im grössten Umfange des Sackes stösst das Amnion direkt an die dura mater, welche ebenso wie die

weichen Hirnhäute wohl ausgebildet ist und breiige Hirnreste umschliesst.

Augen, Ohren und Halsgegenden ohne Besonderheiten. An der Oberlippe liegt rechterseits der Zwischenkieferknorpel zu Tage und durchzieht eine etwa 3 mm breit klaffende Spalte den ganzen Gaumenfortsatz des Oberkiefers wie des Gaumenbeins. Auch die uvula erscheint gedoppelt. Die Unterkieferhälften sind am Kinn noch bindegewebig verbunden. Eine Verbindung zwischen Schädelhöhle und Nasenrachenraum ist nicht vorhanden.

Das Brustbein ist in der Mitte gespalten. Durch Haut und übrige Weichteile zieht von der Mitte des Brustbeins bis zur Nabelgegend ein Spalt, durch welchen Herz, Leber, Magen, Milz, Pankreas, sämtliche Dünndarmschlingen und der Dickdarm mit Ausnahme der flexura sigmoidea frei vorliegen.

Die Nabelschnur inserierte an gewöhnlicher Stelle und zieht ca. 30 cm lang zu der erwähnten Ansatzstelle.

Linke Lunge erscheint dreilappig wie rechte. Herz und Abdominalorgane ohne Besonderheiten. Für die eventrierten Eingeweide fehlen die sekundären Verklebungen mit der Bauchwand. Das Pankreas liegt gleichfalls in einer Mesenterialduplikatur.

Am Zeigefinger der rechten Hand in der Mitte des zweiten Gliedes eine ringförmige Furche, offenbar infolge einer Einschnürung durch amniotische Fäden entstanden.

Fassen wir die an eben beschriebener Missbildung auffallenden Erscheinungen noch einmal kurz zusammen, so ergibt sich:

Encephalo-Meningocele; Verwachsungen der Placenta und des Amnion mit dem Schädeldache; craniale Insertion der Nabelschnur; hochgradige Defekte der Belegknochen des Schädels besonders rechts, vollständiges Fehlen der Osta parietalia. Rechtsseitige Cheilo-Palatoschisis. Fissura sterni et abdominis, ectopia cordis et intestinorum. Amniotische Schnürfurche am rechten Zeigefinger. Linke Lunge dreilappig.

Der mikroskopische Befund der Haut der Schädeldecke gibt folgendes: An der Uebergangsstelle von Kopfhaut und Amnion werden die Haare zuerst kleiner, spärlicher, dann verschwinden sie ganz, ebenso das Fettgewebe, und es zeigt sich nunmehr ein gleichfalls stark verdünntes Stratum von Bindegewebe und elastischen Fasern, nach aussen überzogen von einem einschichtigen Plattenepithel, das indes grösstenteils abgefallen scheint. Nach innen schliessen sich die Hirnhäute an, welche Pigmentzellen mit bräunlichem Pigment in geringer Menge enthalten.

Was nun das Vorkommen von Missbildungen der Art, wie sie vorliegender Fall aufweist, anbetrifft, so scheinen sie im Verhältnis zu anderen ziemlich selten zu sein. Die Fälle, die mir aus der mir zugängigen Litteratur bekannt geworden sind, werde ich in Kürze anführen.

1. Als ersten möchte ich den von Stein in seiner Dissertation beschriebenen seiner Einfachheit wegen nennen. Es handelt sich hier um eine Hemicephalie mit Verwachsung der Placenta und der Kopfhaut

ohne andere Deformitäten. Auf dem Scheitel findet sich eine Stelle, wo die Haut, die galea aponeurotica und ein grösserer Teil der knöchernen Schädelbedeckungen fehlen. Der grösste Teil der Stirnbeine, der untere Teil der beiden Scheitelbeine und der grösste Teil der Hinterhauptschuppe sind erhalten. Der Defekt im Schädel hat eine unregelmässige Gestalt und betrifft namentlich die rechte Seite des Kopfes. Die Placenta befindet sich in einem drei Finger breiten Abstand vom Kopfe und zwar wird sie mit demselben in Verbindung gehalten durch einen Eihautstrang. Dieser nimmt 3 cm vom Placentarrand entfernt seinen Ursprung aus der Wand des Eisackes. Er hat Amnionüberzug und innen finden sich Chorion und Decidua-Fortsätze, welche in das Amnion hineingezogen sind. Die Nabelschnur bietet nichts besonderes.

2. Im zweiten von Gilbert beschriebenen Falle kommen zu dieser Placentarverwachsung noch andere Deformitäten hinzu. Die Placenta ist mit der dura mater durch einen 4 cm langen Strang verbunden, der seiner histologischen Beschaffenheit nach dem Amnion identisch ist und in einer Ausdehnung eines 3 Markstücks die obere Kopffläche einnimmt, die an dieser Stelle des Knochengewebes völlig entbehrt. Die beiden Seitenwandbeine fehlen ganz. Os frontale und occipitale sind rudimentär, die übrigen Schädelknochen ziemlich ausgebildet vorhanden. An der linken Hand befindet sich Doppelbildung des Daumens, sonst sind die Oberextremitäten normal, an den Unterextremitäten sind Klumpfüsse vorhanden. Es besteht ein Bruchspalt bis zum Nabel mit Vorfall der Leber,

des Dick- und Dünndarms. Von der Leber gehen mehrere amniotische Fäden aus, die teils noch am Amnion befestigt, teils frei beweglich sind. Die Nabelschnur ist vor ihrer Insertion in die Placenta durch ein Band mit dem Amnion verbunden, sonst ganz normal. Gilbert führt in seiner Arbeit noch zwei ihm bekannt gewordene Fälle ähnlicher Art an. In dem ersten handelte es sich ebenfalls um eine feste bandartige Verbindung zwischen Placenta und dura mater. Defekte der ossa frontalia und parietalia dextra. Deformitäten an allen Extremitäten mit Ausnahme des rechten Fusses. Der zweite Fall zeigte neben Spontanamputationen verschiedener Finger und Zehen, Gesichtsspalte mit Hasenscharte und Wolfsrachen und endlich eine ganz direkte Verwachsung des Scheitels des Kindskopfes mit der Amnionfläche des Mutterkuchens. An der verwachsenen Fläche fehlen die Schädelknochen.

3. Eine Verwachsung der Placenta am Hinterkopfe und mangelhafte Entwickelung der Schädelknochen, namentlich links, behandelt Tesdorpf in seiner Dissertation. Vom Scheitelbein ist nur der Abschnitt vorhanden, der an die Schläfenschuppe stösst. Die Schuppe des Hinterhauptbeins ist ebenfalls unvollständig gebildet. Die pars frontalis des linken Stirnbeins ist eine etwa 7 mm breite Spange. Rechterseits sind Hinterhaupt- und Schläfenschuppe vollständig, das Scheitelbein zum grössten Teil vorhanden. Die pars frontalis des Stirnbeins jedoch fehlt ganz. Auch das Gesicht zeigt durch amniotische Verwachsungen Missbildungen auf, die Oberlippe ist in der Mitte gespalten, der harte Gaumen jedoch aus-

gebildet. Sodann finden sich noch grössere Deformitäten an Händen und Füssen: die Finger und Zehen sind teils verkümmert, teils gekrümmt infolge Einschnürungen durch amniotische Fäden.

4. Einen weiteren Fall, der sich noch besonders durch seine normwidrigen Haltungsanomalien auszeichnet, liefert uns die Dissertation von Grünberg. Die Frucht ist mit der Placenta infolge der Kürze und Straffheit des Amnion und infolge amniotischer Verwachsungen fest verbunden. Der Kopf zeigt beiderseits einen grossen Gehirnbruch, eine Spaltbildung des Oberkiefers und der Oberlippe. Beide Missbildungen sind mit dem Amnion verbunden. Die Placenta liegt der linken Kopfseite und der rechten Seitenkante der Frucht an. An dem Kopf lässt sich ein fast vollständiges Fehlen des knöchernen Schädeldachs konstatieren. Nur hinten ist eine kleine Knochenspange, etwa der Schuppe des Hinterhauptbeins und des rechten Schläfenbeins entsprechend, vorhanden. Ferner findet sich eine fissura sterni et abdominis, von der Mitte des Thorax beginnend und bis zum Nabel hinunterreichend, verbunden mit Ektopie der untern Lungenabschnitte, des Herzens und des grössten Teils der Eingeweide. Auch die Extremitäten sind missgebildet, rechterseits bedeutend mehr wie links. Eine eigentliche Nabelschnur ist nicht vorhanden, die Nabelstranggefässe verlaufen getrennt zur Placenta.

5., 6. und 7. Drei weitere Fälle von Placentarverwachsung bietet die Dissertation von Krumrey noch. Den ersten beschreibt er selber, die beiden andern führt er gleichfalls aus Promotionsarbeiten an. Auf dem Scheitel der Frucht befindet sich ein Sack

von Enteneigrösse, der mit der Placenta verwachsen war. Die Eihäute stehen direkt mit der dura mater in Verbindung. Im Bereiche des Sackes fehlen die Schädelknochen; namentlich fehlt das rechte Stirnbein, sodass die rechte Augenhöhle mit in den Defekt hineingezogen ist. Die Oberlippe und der Oberkiefer weisen einen linksseitigen Spalt auf. Die uvula ist gleichfalls zweilappig. An der linken Seite der Frucht vom Halse beginnend und etwa bis zur Nabelhöhe reichend, befindet sich ein Spalt, aus dem ein ganzes Konvolut von Eingeweiden hervorgefallen ist. Der linke Arm ist vollkommen verkümmert. Eine eigentliche Nabelschnur existiert nicht, die Nabelgefässe verlaufen getrennt zum Rande der Placenta. In dem ersten von den beiden von ihm angeführten Fällen handelte es sich um eine Verwachsung des Amnion mit den häutigen Hüllen des Kopfes. Es bestand Encephalocele bei völligem Defekt des knöchernen Schädeldaches, mit Defekt des linken Auges, Hasenscharte und Wolfsrachen, sowie Klumphände und Klumpfüsse (Baake Diss. Königsberg 1889). Im zweiten Falle hatte Jester (Diss. Königsberg 1892) eine Missbildung beschrieben; er fasst die wichtigsten Erscheinungen dahin zusammen: Verwachsungen des Schädels mit Placenta und Amnion, Verwachsung des Amnion mit Brust- und Baucheingeweiden, Hemicephalie, Brust- und Bauchspalte, Spaltbildungen und Deformitäten im Gesicht, Verkrüppelung der Extremitäten.

Kommen wir nun auf unseren Fall zurück, so finden sich manche Aehnlichkeiten in der Art der Missbildung mit den vorhin Erwähnten. Bei sämt-

lichen angeführten Fällen ist infolge der amniotischen Verwachsung ein grosser Teil der Belegknochen des Schädels teils nicht vollständig ausgebildet teils nicht vorhanden. Hasenscharten finden sich in fünf der angeführten Fälle, Brust- und Bauchspalte in zwei. In zwei Fällen ist die Nabelschnur nicht ausgebildet. In sämtlichen mit Ausnahme des Ersten kommen dann noch mehr oder weniger ausgebildete Deformitäten an den Gliedermassen vor.

Für unseren wie für die übrigen Fälle wird man die Frage aufwerfen müssen, ob die vorhandenen Missbildungen unabhängig von einander aus den gleichen oder aus verschiedenen, seien es innere seien es äussere Ursachen, hervorgegangen sind — oder ob man den Versuch machen darf, eine der Missbildungen als primär anzusprechen und aus den durch diese erste Missbildung einmal geschaffenen abnormen Verhältnissen alle oder einen Teil der weiteren Missbildungen abzuleiten.

Dass diese Verwachsungen in eine sehr frühe Zeit des Embryonallebens fallen, darauf weist der mikroskopische Befund hin, welcher in der Uebergangsstelle zum Amnion nur mehr rudimentäre Ausbildung der Hauptbestandteile aufweist und vom Beginn des Letzteren an überhaupt keine Hautelemente mehr — sofern man nicht die erwähnten faserigen Gebilde, welche indessen wohl das unausgebildete Schädeldach repräsentieren, hinzuzählen will. Man kann also wohl behaupten, dass die Verwachsung stattgefunden haben müsse zu einer Zeit, wo die Medullarrinne zur Röhre vollkommen geschlossen und von kontinuierlichem

Ektoderm überzogen war, jedenfalls aber vor der Zeit, zu welcher in der Haut sich die Haarkeime bildeten. Welches aber die Ursache gewesen ist, die diese Verwachsung hervorgerufen hat, das lässt sich nicht nachweisen. Ziegler sagt in dem Falle: „Aus dem anatomischen Befunde bei manchen Missbildungen ergibt sich, dass namentlich pathologische Zustände des Amnion auf den Embryo schädlich einwirken und verschiedene Formen von Missbildungen erzeugen können. Eine Störung der Embryonalentwickelung kann sowohl durch abnorme Verwachsungen des Embryo mit dem Amnion als auch durch Druck desselben auf die Embryonalanlage bei geringer Ausdehnung desselben eintreten. Wie weit diese Verbindungen des Amnion mit dem Fötus auf primäre Verklebungen und Verwachsungen, wie weit sie auf später sich einstellende Entzündungen zurückzuführen sind, ist noch streitig.“ Nachdem nun einmal die placentare Verwachsung mit der Kopfhaut der Frucht stattgefunden hatte, konnte bei dem schnellfortschreitenden Wachstum der Frucht das Amnion durch das Fruchtwasser nicht abgehoben werden. Es entstand nun an der verwachsenen Stelle eine Zug- und Druckwirkung, die zuerst eine Verdünnung und unvollkommene Ausbildung der betroffenen Weichteile zur Folge hatte, dann zum Gehirnbruch und schliesslich zur Agenesie des knöchernen Schädeldaches und zur Verschmälerung der rechten und auch der linken Hälfte desselben führte. Verstärkt wurde diese Wirkung noch dadurch, dass der Fötus infolge seiner kurzen straffen Befestigung an der Placenta nicht genügenden Raum für seine Bewegungen hatte.

Grünberg, Tesdorpf und Krumrey

sprechen sich in ähnlicher Weise über das Zustandekommen der Missbildung am Schädel des Fötus aus, nur nimmt Ersterer von vornherein an, dass diese Verklebungen des Amnion mit der Placenta und der Kopfhaut auf entzündlicher Basis beruhen, indem er sich auf die zu Anfang erwähnte Ansicht Virchows stützt.

Gilbert dagegen folgt mehr der Ansicht G. Braunes und sagt: „In der ersten Zeit des Fötallebens, während die Falten des Amnion überall dicht am Körper aufwärts streben, um sich über dem Rücken von allen Seiten zum Amnionsack zusammenzuschliessen, in dem dann sofort der Liquor amnii secerniert wird, enstanden im vorliegenden Falle aus unbekannter Ursache zwei nach innen vorspringende Einfaltungen des Amnion, die eine am Kopfende, die andere im Bereiche der Schwanzkappe am Bauche. Durch dieses Zusammentreffen zweier in entgegengesetzter Richtung wachsender Teile entsteht ein Wachstumsdruck, dessen Wirkung zunächst ein Entzündungsreiz an der betroffenen Stelle ist. Der durch die Einfaltung des Amnion entstehende Wachstumsdruck äussert sich zunächst in der Athrophie des mit geringer Schnelligkeit proliferierenden Gewebsteiles. Das sich schneller entwickelnde Amnion unterdrückt die Knochenbildung an der betroffenen Stelle.“

Die gleichen Ursachen, die die Veränderungen am Kopfe bewirkt haben, veranlassen nach Gilbert auch die Veränderungen am Bauche. Die sich entgegenwachsenden und noch nicht geschlossenen Bauchwände gestatteten die Einfaltung des Amnion und infolge dessen Verwachsungen desselben mit den Or-

ganen. Durch den Zug nun, den das wachsende Amnion ausübte, wurden die Eingeweide herausgehoben. Dass durch diese Adhäsionen ein Herausheben der Organe sich denken lässt, ist wohl annehmbar, durch keinerlei Beweise gestützt ist nur die Faltenbildung des Amnion als ursächliches Moment für die Eventration.

Während Grünberg in seinem Falle die Encephalocele direkt aus der Wirkung der amniotischen Verwachsung herleitet, sind nach ihm die Bildung der Brust- und Bauchspalte eine Folge dieser Verwachsung. Er sagt: „Infolge der Verwachsung des Amnion mit dem Fruchtkörper am Kopfe und an der rechten Seitenkante würde es in seiner Tendenz nach dem Mittelpunkt der Ventralseite der Frucht zu wachsen und so den Schluss der Körperhöhlen zu ermöglichen behindert.“ Dies ist für den betreffenden Fall wohl annehmbar, wenn man die umfangreiche Verwachsung betrachtet, verbunden mit der normwidrigen Haltung der Frucht, indem der Kopf nach hinten rechts gedreht war, sodass die linke Gesichtsfläche den Rücken berührte.

Sowohl auf rein mechanische Störungen als auch auf amniotische Verwachsungen führt Krumrey in seinem Falle die Entstehung der Brust- und Bauchspalte zurück. Er sagt: Der Embryo wurde mechanisch zusammengedrückt; dies geschah zu einer Zeit als sich die Seitenplatten noch nicht vereinigt hatten.

Notwendig müsste es zu einem Herausdrängen der sich bildenden Eingeweide kommen, die ihrerseits durch Einklemmen erst recht eine Vereinigung verhinderten. So kamen die Eingeweide in dem aus Peri-

toneum und Amnion gebildeten Sacke zu liegen, und das Amnion trat durch seine Vereinigung mit der Haut des Körpers an Stelle der normalen Bedeckungen.“

Während Gilbert und Grünberg für das Zustandekommen der Brust- und Bauchspalte amniotische Verwachsungen hauptsächlich in Betracht ziehen, mechanische Störungen fast gar nicht berücksichtigen, hat Krumrey auch letzteren eine bedeutende Rolle zugeteilt und sucht die Ursachen dafür aus einer sehr geringen Menge von Fruchtwasser verbunden mit einer abnormen Engigkeit der Eihäute herzuleiten.

Auch ich möchte den mechanischen Einflüssen bei der Bildung von Brust- und Bauchspalten eine grössere Wichtigkeit zuerteilen und erst in zweiter Linie die amniotischen Verwachsungen in Betracht ziehen, namentlich in solchen Fällen, wo man von Anfang an annehmen muss, dass der Fötus in wenig Fruchtwasser eingebettet war. In den von Krumrey, Gilbert und Grünberg angeführten Fällen war die Menge des Fruchtwassers sehr gering, ein Beweis dafür ist, dass bei allen Missbildungen Klumphände oder Füsse vorhanden waren. Damit der Uterus während der Schwangerschaft einen überall gleichmässigen Druck auf seinen Inhalt ausübt, dazu muss eben eine genügende Menge von Fruchtwasser da sein. Ist dies nicht der Fall, so übt er auf einzelne hervorragende Stellen, so namentlich auf den Kopf und die Extremitäten einen stärkeren Druck aus, der die Bildung von Klumpfüssen und Händen bewirken kann. Durch eben diesen Druck werden dann Brust und Bauch zusammengedrückt, und eine normale Vereinigung in der Mittellinie kommt nicht zustande.

Kommt nun noch infolge der Verwachsung der Placenta mit der Kopfhaut eine abnorme Kopfhaltung, etwa eine Beugung nach hinten dazu, so kann leicht eine stärkere Wölbung der Wirbelsäule nach vorn eintreten, Brust und Bauch werden mehr gedehnt. Geschieht dies zu einer Zeit, wo die Vereinigung in der Mittellinie noch nicht vor sich gegangen ist, so werden die Brust- und Bauchdecken an ihrem Zusammenwachsen verhindert, die Eingeweide drängen sich hervor und eine fissura sterni et abdominis mit Ektopie der Eingeweide ist das endgültige Resultat. Sind dann ausserdem noch amniotische Verwachsungen vorhanden, so tragen diese dann noch in zweiter Linie bedeutend zur Missbildung bei.

Diese Erklärung könnte man auf die von Krumrey, Gilbert und Grünberg beschriebenen Fälle anwenden. Für unsern Fall ist es aber weniger angängig.

Wir haben keine Anzeichen dafür, dass wenig Fruchtwasser vorhanden war, sodass der Embryo zusammengedrückt werden und dass dadurch etwa die Fissur entstehen konnte. In diesem Falle könnte man sie etwa so erklären.

Da die Frucht in Fusslage geboren wurde, so muss man wohl annehmen, dass die Placenta im Fundus uteri sass. Im Verhältnis zum Wachstum des fixierten Embryo, namentlich in der ersten Zeit des Fötallebens konnte die Nabelschnur nicht gleichen Schritt halten. Es wurde eine Zugwirkung ausgeübt, die sich darin äusserte, dass die Bauchspalte oberhalb des Nabels sich nicht geschlossen hat oder, wie man aus der vollkommenen Umschliessung der Nabelschnur mit

dem Amnion vielleicht richtiger folgern darf, dass kurz nach der Verwachsung der Exodermblätter, noch ehe das Mesoderm sich in der Mittellinie vereinigt hatte, wieder getrennt hat. Nachdem nun unterhalb der Rippenanlagen die Zugspannung durch die relativ kurze Nabelschnur vorhanden war, so war damit ein Druck auf die im Körperinnern oberhalb der Nabelschnurinsertion gelegenen Partien gegeben, welcher der Tendenz der Decken, sich in der Mittellinie zu vereinigen, direkt entgegenwirkte. Ist nun vielleicht noch eine abnorme Haltung der Frucht infolge der Verwachsung der Placenta mit der Kopfhaut des Fötus hinzugekommen, so hat dies noch weiter begünstigend darauf eingewirkt.

Die Cheilo-Gnatho-Palatoschisis ist wohl als eine Folge des auf den Oberkiefer sowie auf den Stirnfortsatz nach rechts oben wirkenden Zuges anzusehen, hervorgerufen durch die amniotische Verwachsung, zumal ja auch rechterseits die Belegknochen des Schädels in höherem Masse defekt sind wie links.

Derselben Ansicht ist auch Grünberg, während in den Fällen von Tesdorpf und Krumrey die Missbildung direkt auf eine Wirkung der am Oberkiefer bezw. an der Oberlippe inserierenden amniotischen Fäden zurückzuführen ist.

Für die Schnürfurche am rechten Zeigefinger wird man jedenfalls eine selbständige Entstehung durch einen zufällig über den Finger laufenden amniotischen Faden als nächstliegende Erklärung anehmen müssen, obwohl der exakte Beweis dafür nicht mehr geliefert werden kann. Man hat anzunehmen, dass etwaige Fäden bei der Geburt zerrissen und so verloren ge-

gangen sind. Dagegen scheint es mir wohl möglich, mit der vor Allem ins Auge fallenden Missbildung am Kopfe die übrigen Deformitäten in kausalem Zusammenhang zu bringen, dass sie als Folge davon entstanden sind.

Zum Schlusse spreche ich Herrn Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger für die gütige Ueberweisung dieser Arbeit, Herrn Dr. Brüll in Pirmasens, sowie namentlich Herrn Dr. E. Albrecht, Assistent am pathologischen Institut, für ihre gütige Unterstützung meinen besten Dank aus.

Am 22. Januar 1872 wurde ich Hermann Jacobs zu Lintel Kreis Norden, Hannover, geboren als Sohn des Landwirts H. Jacobs. Ich besuchte das Gymnasium zu Norden von Ostern 1881 bis zum bestandenen Maturitätsexamen Ostern 1893. Studierte dann 4 Semester in Tübingen Medizin, war im Sommersemester 1895 in Würzburg, Wintersemester 1895/96 in München als Einjähriger, im Sommersemester 1896 wieder in Würzburg, wo ich das tentamen physicum vollendete. Seit Wintersemester 1896/97 bis Sommersemester 1899 war ich ununterbrochen in München und machte daselbst mein Staatsexamen.

Tübingen: Froriep, Grützner, Braun, Hüfner, L. Meyer, Eimer, Vöchting.

Würzburg: Fick, Röntgen.

München: Bauer, Bollinger, Angerer, v. Ziemssen, v. Winckel, Tappeiner, Klaussner, Rothmund, Ranke, Bumm.

Litteratur.

Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1880 bis 1882.

O. Küstner, Ueber eine noch nicht bekannte Entstehungsursache amputierender amniotischer Fäden und Stränge. Zeitschrift für Geburtshülfe u. Gynäkologie. 1890. XX.

Olshausen, Spontanamputation durch amniotische Bänder. Zeitschrift für Geburtshülfe 1896. XXXIV.

F. Winckel, Aetiologische Untersuchungen über einige sehr seltene Missbildungen. Münchner med. Wochenschrift 1896. XVII.

Braun, Neue Beiträge zur Lehre von den amniotischen Bändern. Wien 1862.

Foerster, Die Missbildungen des Menschen. Jena 1865.

Virchow, Archiv Bd. 103 1886.

Virchow, Archiv Bd. 42.

Virchow, Die krankhaften Geschwülste. I. 1863.

Ziegler, Allgemeine Pathologie. Jena 1895.

Stein, Ein Fall von Hemicephalie mit Verwachsung zwischen Kopf u. Placenta. Diss. Marburg 1879.

Tesdorpf, Beschreibung und Erklärungsversuch einer mit „amniotischen Bändern" behafteten menschlichen Missbildung. Diss. München 1883.

Gilbert, Ueber einen durch amniotische Stränge verursachten Fall von Missbildung. Diss. Berlin 1884.

Grünberg, Ein Fall von schwerer Missbildung durch amniotische Verwachsungen. Diss. Halle 1893.

Krumrey, Ein Fall von Encephalocele, hiatus Thoracis et abdominis lateralis mit Ektopie der Eingeweide. Diss. Greifswald 1893.